Über Atresie des Conus arteriosus sinister und Stenose der Aorta ascendens beim Neugeborenen

Dr. Christian Seyler

Aus dem Pathologischen Institut des Stadtkrankenhauses
Dresden-Friedrichstadt
Vorm. Direktor: Professor Dr. E. Letterer

Über Atresie des Conus arteriosus sinister und Stenose der Aorta ascendens beim Neugeborenen

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen
vorgelegt von

Christian Seyler
bestallter Arzt
aus Dresden

Dekan: Prof. Dr. Haffner

Berichterstatter: Prof. Dr. Letterer

Zum Druck genehmigt von der Medizinischen Fakultät Tübingen.

Tag der Promotion: 12. Dezember 1939

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem lieben Onkel,
Herrn Justizrat Dr. Friedrich Seyler,
in größter Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549608_0042

Über Herzmißbildungen sind in der Literatur eine sehr große Anzahl Arbeiten zu finden. Die ersten größeren Arbeiten stammen bereits aus der Mitte des vorigen Jahrhunderts, und es erscheinen ständig neue Arbeiten, teils Beschreibungen einzelner besonders interessanter und seltener Fälle, teils Arbeiten, die eine Einteilung der verschiedenen Mißbildungen sowie eine Zusammenfassung einzelner sich ähnlicher Fälle bringen. Das große Interesse gerade für dieses Gebiet liegt einerseits an der Mannigfaltigkeit der am Herzen vorkommenden Mißbildungen, andererseits an dem immer wieder unternommenen Versuch, eine Erklärung für die Entstehung derartiger Mißbildungen zu finden. Wie schwierig es ist, derartige Erklärungen, die sich beweisen lassen, zu finden, sieht man an der großen Anzahl sich häufig widersprechender Theorien, denen man beim Studium der einschlägigen Literatur begegnet.

Ein Fall von Atresie des Conus arteriosus sinister und hochgradiger Stenose der Aorta ascendens, den wir im Januar 1936 im Pathologischen Institut des Stadtkrankenhauses Dresden-Friedrichstadt beobachten konnten, wurde mir freundlicherweise zur Bearbeitung überlassen. Bei der Beschäftigung mit der Frage der Herzmißbildungen und besonders mit der Literatur über gleiche und ähnliche Fälle wie die von uns beobachtete Mißbildung war festzustellen, daß bereits eine größere Zahl derartiger Fälle veröffentlicht worden ist, die die gleiche Mißbildung, allerdings teilweise mit geringen Abweichungen oder mit anderen Mißbildungen kom-

biniert, aufweisen. Besonders in älteren Arbeiten sind die meisten Fälle nur nach ihrem makroskopischen Befund beschrieben, und so ist auch der Versuch, die Entstehung der Mißbildung zu erklären, früher fast stets nur auf Grund des makroskopischen Befundes erfolgt. Dies ist häufig wohl deshalb geschehen, um die Präparate vollständig für Sammlungen zu erhalten. Bei der Erklärung der Entstehung derartiger Mißbildungen ist stets die Frage aufgeworfen worden, ob es sich um eine Entwicklungshemmung oder das Ergebnis einer abgelaufenen oder noch bestehenden Entzündung oder schließlich um eine Kombination dieser beiden Vorgänge handelt. Es gibt dabei wohl nur sehr wenig Fälle, bei denen allein auf Grund des makroskopischen Befundes eine sichere Entscheidung darüber getroffen werden kann, welche Ursache für die Entstehung der Mißbildung anzunehmen ist. Da in allen Fällen die Lebensdauer der Kinder mit derartigen Mißbildungen sehr kurz ist, handelt es sich also stets um Präparate von der Größe der Organe Neugeborener. Es ist demnach meistens unmöglich, an so kleinen Herzen frische oder ältere entzündliche Erscheinungen mit Sicherheit als solche lediglich nach dem makroskopischen Befund zu erkennen. In der 1932 von Willer und Beck erschienenen Arbeit werden zwei Fälle von Atresie des Aortenostiums beschrieben, bei denen eine genaue histologische Untersuchung vorgenommen wurde, und es wird die Wichtigkeit derartiger Untersuchungen betont. In diesen beiden Fällen war es möglich, bei der histologischen Untersuchung einwandfrei starke entzündliche Veränderungen am Aortenostium nachzuweisen, für die nach dem makroskopischen Befund zunächst kein sicherer Anhalt vorhanden war. So sind sicherlich eine große Zahl der in der Literatur beschriebenen Fälle als echte Hemmungsmißbildungen erklärt worden, nur weil sich makroskopisch keine entzündlichen Erscheinungen feststellen ließen. Nur wenn stärkere entzündliche Erscheinungen möglicherweise an mehreren Klappen und am parietalen Endocard sowie in der Muskulatur oder andererseits eine Kombination

mehrerer Mißbildungen, beispielsweise des Verschlusses des Aortenostiums mit ausgedehntem Defekt im Septum interventriculare vorliegen, läßt sich auch nach dem makroskopischen Befund feststellen, auf welcher Grundlage die Mißbildung entstanden ist; doch ist dabei noch nicht gesagt, ob nicht beide Ursachen gleichzeitig zu der Mißbildung geführt haben. Es wird von mehreren Autoren angegeben, daß gerade an mißgebildeten Klappen häufig gleichzeitig entzündliche Veränderungen beobachtet wurden. Erst wenn entzündliche Veränderungen mit Sicherheit ausgeschlossen werden können, muß man eine echte Hemmungsmißbildung annehmen, deren Entstehungsmechanismus allerdings nur schwer zu erklären ist.

Wir hatten, wie bereits gesagt, im Januar 1936 Gelegenheit, einen Fall von Atresie des Conus arteriosus sinister mit hochgradiger Stenose der aufsteigenden Aorta bei einem Neugeborenen zu beobachten.

Es handelte sich um einen am 27. Januar 1936 in einer Dresdner Privatklinik spontan geborenen männlichen Säugling, bei dem 20 Stunden nach der Geburt plötzlich eine starke Cyanose mit stoßweisem Schreien und Verkrampfen der Hände auftrat. Das Kind wurde deshalb in die Kinderheilanstalt Dresden verlegt. Aus der Familienanamnese ergaben sich angeblich keine Besonderheiten.

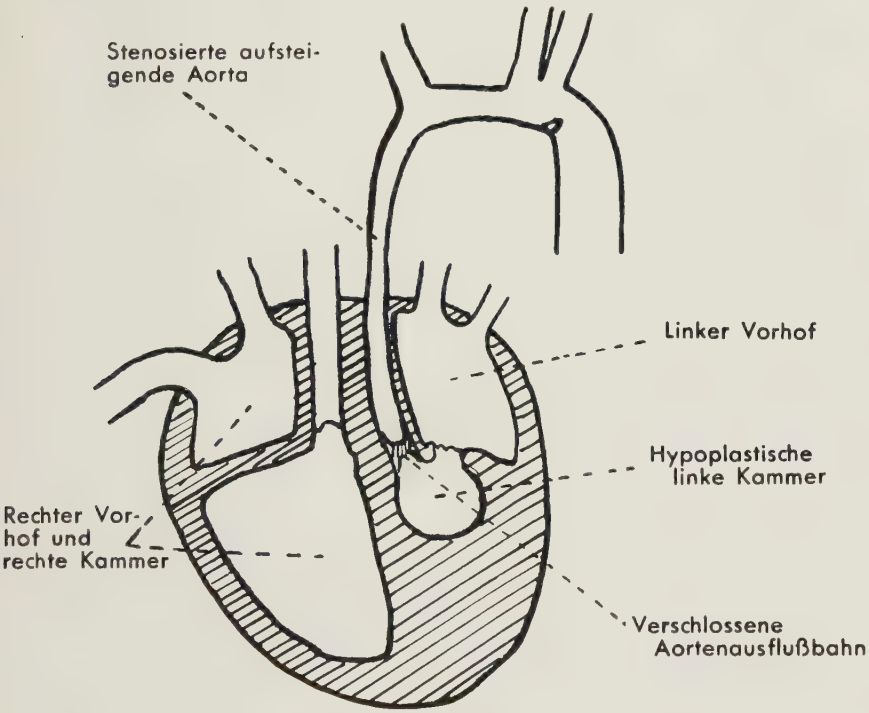
Bei der Aufnahme in die Klinik fand sich eine hochgradige Cyanose mit unregelmäßiger Atmung bei leidlich kräftiger Herztätigkeit, über der Lunge leicht verschärftes Atemgeräusch mit vereinzelten feinblasigen Rgs. Als Diagnose wurde eine Hirnblutung und Schluckpneumonie angenommen. Auf Cardiaca und Sauerstoffinhalation trat eine vorübergehende Besserung ein. Am nächsten Tag, 35 Stunden nach der Geburt, trat plötzlich der Exitus ein.

Bei der vorgenommenen Sektion fand sich folgender Befund: Es handelt sich um die Leiche eines männlichen Neugeborenen von 49 cm Länge. Sämtliche Reifezeichen sind vor-

handen. Äußerlich besteht keine Mißbildung. Haut und Schleimhäute blaß, Totenflecke an den abhängigen Partien, Totenstarre nicht vorhanden.

Bei der Sektion der Brusthöhle fand sich folgender Befund: Zwerchfellstand beiderseits in Höhe der 4. Rippe. Die Organe der Brusthöhle zeigen regelrechte Lage. Die Thymus bedeckt das obere Drittel des Herzbeutels und ist von normaler Konsistenz und Farbe. Nach Eröffnung des Herzbeutels fällt sofort eine geringe Ausprägung der aufsteigenden Aorta auf. Die einzelnen Herzabschnitte sind normal angelegt, doch ist die rechte Herzhälfte wesentlich größer als die linke. Der rechte Vorhof und Ventrikel sind normal angelegt, jedoch etwas weiter als der Norm entspricht. Die Tricuspidal- und Pulmonalklappe sind normal entwickelt, zart und ohne Veränderung. Das Endocard des rechten Herzens ist zart, nirgends sind entzündliche Veränderungen feststellbar. Es besteht ein normales Relief des rechten Ventrikels. Das Myocard des rechten Ventrikels zeigt auf der Schnittfläche gleichmäßig braunrote Farbe, die Wandstärke beträgt 3 mm. Der linke Vorhof ist ebenfalls normal entwickelt und normal weit. Die Mitralklappe ist zart, frei von Auflagerungen; die Segel sind jedoch wesentlich kürzer als bei normal entwickelter Klappe. Das Volumen des linken Ventrikels ist sehr gering und entspricht etwa der Größe einer Erbse. An Stelle der Aortenausflußbahn findet sich ein konisch zulaufender blind endender Gang, der durch eine weißlich scheinende derbe Membran verschlossen ist, die in der Mitte eine stecknadelkopfgroße Einziehung zeigt. Selbst mit einer Borstensonde gelingt es nicht, das Aortenostium an dieser Stelle zu sondieren. Die Wand des linken Ventrikels zeigt eine starke Hypertrophie der Muskulatur, das parietale Endocard erscheint deutlich verdickt und ist von grauweißlicher Farbe. Papillarmuskeln und Trabekel sind im linken Ventrikel nur schwach angedeutet. Die Stärke der Wand des linken Ventrikels beträgt mit 8 mm etwa das Doppelte des Normalen. Die Septen zwischen Vorhöfen und Ventrikeln sind normal

angelegt und an keiner Stelle unterbrochen. Das Foramen ovale ist weit offen. Zu- und abführende Gefäße sind normal angelegt. Die Arteria pulmonalis ist normal weit und steht mit der Aorta descendens durch einen offenen Ductus Botalli in Verbindung. Die Länge desselben beträgt 9 mm, sein Durchmesser 4 mm. Die Aorta ascendens ist bis zu dem an



Schematische Darstellung der beschriebenen Herzmißbildung

normaler Stelle befindlichen Abgang der Arteria anonyma hochgradig stenosiert, ihr Umfang beträgt nur 5 mm. Sie verläuft parallel der Pulmonalis, die Überkreuzung der beiden Gefäße fehlt. Beide Coronargefäße entspringen an normaler Stelle aus der Aorta ascendens, zeigen normale Weite und Verzweigung. Betrachtet man von hier aus das Aortenostium, so erkennt man die andere Seite der oben beschriebenen, die

Ausflußbahn vollständig verschließenden Membran. Es besteht auch auf dieser Seite eine feine grübchenförmige Einziehung, es gelingt jedoch auch von hier aus nicht, eine Borstensonde einzuführen. Eine Anlage der Semilunarklappen ist makroskopisch nicht zu erkennen, sie müßte sich nach dem Sitz der verschließenden Membran dicht oberhalb derselben befinden. Ebenso wie die Arteria anonyma gehen die Arteria carotis sinistra und subclavia an normaler Stelle vom Aortenbogen ab. Erst von der Stelle der Einmündung des Ductus Botalli an zeigt die Aorta ihre normale Weite.

Die Sektion der übrigen Organe ergab größere Mengen aspirierten Meconiums in der Trachea und den Bronchien, sowie eine beginnende Aspirationspneumonie. Die Organe der Bauchhöhle sind sämtlich normal angelegt, zeigen keinerlei Mißbildung oder krankhafte Veränderung. Die Halsorgane zeigen ebenfalls keine Besonderheiten. Bei der Sektion der Schädelhöhle fand sich in der hinteren Schädelhälfte eine ausgedehnte subdurale Blutung, sowie ein 2 cm langer Riß auf der linken Seite im Tentorium. Auch zwischen den einzelnen Blättern des Tentoriums finden sich unregelmäßige, flächenhafte Blutungsherde. Das Gehirn selbst zeigt keine Besonderheiten, Mark und Rinde sind normal gegeneinander abgesetzt.

Nach dem geschilderten Befund ergibt sich als Sektionsdiagnose eine vollständige Atresie der Aortenausflußbahn mit hochgradiger Stenose der Aorta ascendens und Hypoplasie des linken Ventrikels bei offenem Foramen ovale und erhaltenem Ductus Botalli. Weiterhin bestand eine Meconiumaspiration und beginnende Aspirationspneumonie, sowie ein Tentoriumriß.

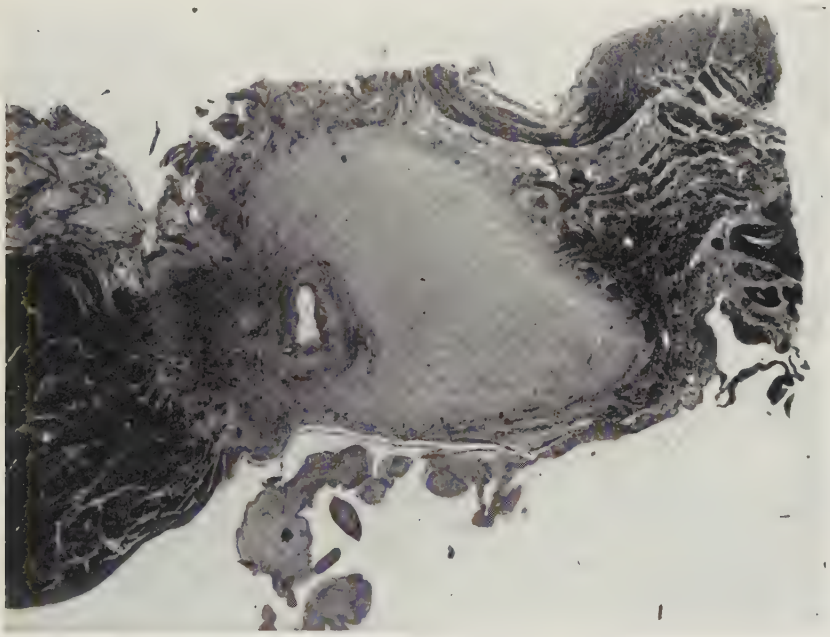
Daß ein Kind mit einer derartig schweren Mißbildung am Herzen eine 36stündige Lebensdauer erreichte, war dadurch möglich, daß trotz vollständiger Ausschaltung des linken Ventrikels durch das offene Foramen ovale und den Ductus Botalli ein anormaler Kreislauf bestand. Allerdings kam dabei nur teilweise arterialisiertes Blut in die Peripherie, wodurch die starke Cyanose verursacht wurde. Es genügte infolge-

dessen eine weitere Schädigung, wie hier die Aspirationspneumonie, um den Tod herbeizuführen.

Es finden sich in der Literatur eine ganze Reihe Fälle, die die gleiche oder ähnliche Mißbildung am Herzen aufweisen. Verglichen mit der Häufigkeit anderer Mißbildungen am Herzen ist die Zahl der Fälle mit Verschluß des Aortenostiums relativ gering, außerdem werden meistens auch die Fälle mit Stenose des Aortenostiums hinzugezählt. So weist Martens 50 Fälle nach, bei denen es sich in 27 Fällen um Atresie und in 23 Fällen um eine Stenose des Aortenostiums handelt. Bei Knaben soll die Mißbildung häufiger beobachtet sein als bei Mädchen. Das Höchstalter, das ein Kind mit derartiger Mißbildung erreichte, wird mit 12 Tagen angegeben. Die von Graebner 1933 aufgestellte Tabelle der Fälle von Verschluß des Aortenostiums, die sich auf die früheren Zusammenstellungen von Pietzsch (1911) und Schroeder (1913) gründet, weist 44 Fälle auf, die im Prinzip die gleiche Mißbildung aufweisen, einen vollständigen oder fast vollständigen Verschluß des Aortenostiums, eine mehr oder weniger stark ausgeprägte Hypoplasie des linken Ventrikels und eine hochgradige Stenose der aufsteigenden Aorta. Die Abweichungen zwischen den einzelnen Fällen liegen darin, daß zum Teil noch andere Mißbildungen wie Fehlen des Ventrikelseptums vorhanden sind. Über den genauen Sitz des Verschlusses des Conus arteriosus sinister ist in den meisten Fällen bei der Beschreibung nicht viel erwähnt. Man weiß daher meist nicht genau, ob es sich um einen Verschluß vor den Klappen oder an den Klappen selbst handelt. Da meistens die Aortenklappen oder die Anlagen zu denselben makroskopisch nicht erkennbar sind, und nur in vereinzelten Fällen eine mikroskopische Untersuchung stattgefunden hat, ist dies nicht verwunderlich. Nur in einzelnen Fällen wird besonders erwähnt, daß Klappen angelegt sind oder daß der Verschluß des Ostiums durch ein Verwachsen der Klappen entstanden ist. Häufig handelt es sich bei den Arbeiten nur um pathologisch-anatomische Beschreibungen, oft wird jedoch von den Autoren

versucht, eine Erklärung für die Entstehung derartiger Mißbildungen zu geben. So wurde früher nach Vierordt angenommen, daß eine Stenose und Atresie in der linken Herzhälfte bei intakter Kammerscheidewand nur in den seltensten Fällen ohne Entzündung zu finden sei. Herxheimer hält die auf entzündlicher Basis entstandenen Fälle für dreimal so häufig wie die auf entwicklungsgeschichtlicher Basis entstandenen. Von den in der Literatur beschriebenen Fällen gleichen ihrem makroskopischen Befund nach dem von uns beobachteten Fall am meisten die Fälle von Preiß, Martens, Wenner, Schroeder, Dißmann, Willer und Beck. Bei den beiden letztgenannten Fällen, bei denen auch eine genaue histologische Untersuchung stattgefunden hat, wird versucht, eine Erklärung für die Entstehung der Mißbildung zu geben. So interessiert es auch in unserem Fall, ob es möglich ist festzustellen, auf welcher Ursache die Mißbildung beruht, ob es sich bei dem Verschluß der Aortenausflußbahn und bei der Verdickung des parietalen Endocards des linken Ventrikels um den Restzustand einer abgelaufenen Entzündung oder um eine reine Hemmungsmißbildung handelt. Nach dem makroskopischen Befund ist diese Frage nicht zu entscheiden. Am Herzen selbst fanden sich keine weiteren Mißbildungen, die Septen waren normal angelegt und intakt, ebenso waren sämtliche zu- und abführenden Gefäße am Herzen normal angelegt. Auch fand sich bei der Sektion der übrigen Organe keine Mißbildung, die auf eine allgemeine Entwicklungsstörung hätte schließen lassen. Ob die Membran im Conus arteriosus sinister und besonders die weißliche Verdickung des parietalen Endocards des linken Ventrikels entzündlichen Ursprungs war, ließ sich makroskopisch nicht entscheiden. Allerdings waren am Myocard keine Veränderungen zu erkennen. Es war deshalb nötig, eine genaue histologische Untersuchung der Aortenwurzel und ihrer Umgebung als auch verschiedener Stellen des Endo- und Myocards vorzunehmen. Zu diesem Zweck wurde die ganze Aortenausflußbahn mit dem Anfangsteil der Aorta ascendens herausgeschnitten, in Celloidin ein-

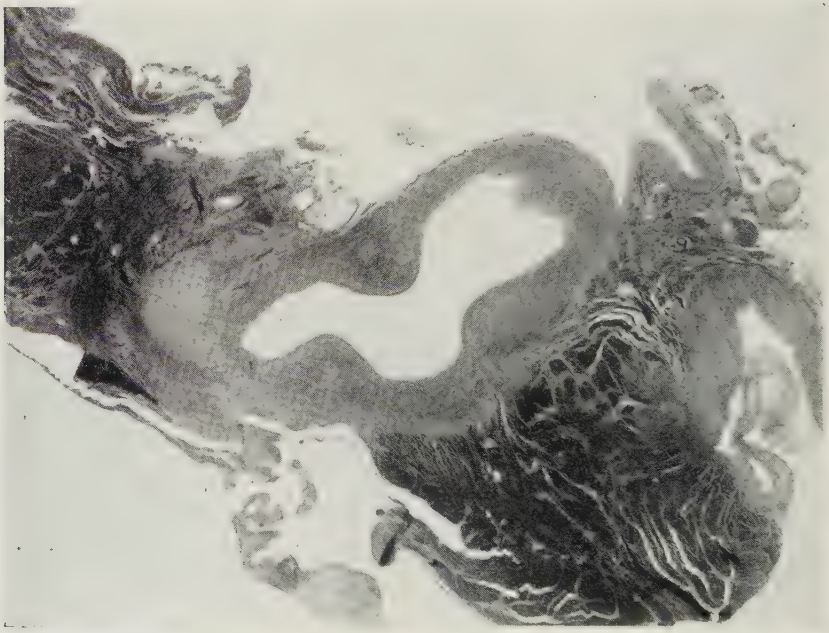
gebettet und Serienschnitte, die das Lumen der Aortenausflußbahn und der aufsteigenden Aorta senkrecht trafen, vom linken Ventrikel angefangen, angefertigt. Die histologische Untersuchung dieser Schnitte ergab als Verschluß für die Aortenausflußbahn eine bindegewebige Masse, die sich aus einem lockeren Geflecht spindelförmiger Zellen und Fasern



Schnitt durch die Aortenausflußbahn in Höhe der verschließenden Membran

zusammensetzt. Dieselbe wird von mehreren dünnen Gefäßen, die histologisch den Aufbau von Venen zeigen, durchzogen. Diese Gefäße vereinigen sich nach der Aorta zu zu einem größeren Gefäß, das in die Aorta mündet. Die Wand der Aorta ist nicht ausgebildet. Nur wenige Schnitte weisen einen vollständigen Verschluß auf. Die weiteren Schnitte, die von der bindegewebigen Membran nichts mehr aufweisen, zeigen das allerdings stark verengte Lumen der Aorta durchgängig und regelrechten Aufbau der Aortenwand. Wenig oberhalb

des Verschlusses zeigen die Querschnitte 3 etwa gleichgroße längsverlaufende Wülste, die in das Lumen der Aorta vorspringen. Dieselben verkürzen sich auf den weiteren Schnitten wieder, bis die Aorta schließlich wieder das glatte, runde, anormal enge Lumen zeigt. Entzündliche Veränderungen konnten hier nicht beobachtet werden. So fanden sich keine



Schnitt durch die rudimantären Aortenklappen

Gefäßsprossen, noch besonderer Zellreichtum des Gewebes oder Infiltrate, wie es von Willer und Beck beschrieben wurde.

Nach diesem Befund ist es nun von Interesse festzustellen, an welcher Stelle die Aortenausflußbahn verschlossen ist, wie der Verschluß entstanden ist, insbesondere woher das die Verschlußmembran bildende Bindegewebe stammt. Betrachtet man zu diesem Zweck zunächst die Entwicklungsgeschichte des Aortenostiums, so weiß man, daß Pulmonalis und Aorta gemeinsam in dem Truncus arteriosus angelegt sind, der durch

Biegung des primitiven Herzschlauches aus dessen rechtem aufsteigenden Schenkel entsteht. Nach Bildung der Vorhof- und Kammerscheidewand bilden sich im Truncus arteriosus zwei aus Gallertgewebe bestehende Längswülste. Durch Wachsen und Vereinigung dieser Wülste entsteht eine verticale Scheidewand, die caudalwärts in Verbindung mit dem Septum interventriculare steht. Durch spiraligen Verlauf der Wülste im Truncus arteriosus entsteht die spätere Drehung von Pulmonalis und Aorta, so daß der obere Teil der Pulmonalis dorsalwärts der Aorta, der mittlere links neben derselben und der untere ventralwärts der Aorta zu liegen kommt. Erst nach Bildung des Septums beginnt die histologische Umwandlung in Pulmonalis und Aorta. Außerdem werden bereits vorher nach Bildung der beiden Längswülste im Truncus arteriosus in dessen unterstem Teil, dem Bulbus arteriosus, zwei ähnliche kleinere Längswülste gebildet, welche mit den ersteren alternieren. Bei Bildung des Septums werden nun die beiden großen Wülste in je zwei kleinere geteilt, so daß danach in jedem der beiden abgeteilten Lumina — also in der Pulmonalis und Aorta — je drei mit Gallertgewebe gefüllte Endothelkissen vorhanden sind. Man nimmt an, daß aus diesen Endothelkissen durch den Druck des Blutes, das in den Ventrikelraum zurückzufließen versucht, nach dem Ventrikel zu eine stärkere Vorwölbung entsteht, während die oberen Teile der Wülste ganz verschwinden. Durch allmählich dadurch erfolgende taschenförmige Aushöhlung der nach unten stärker vorgewölbten Wülste erklärt man die Bildung der Semilunarklappen.

Vergleicht man den histologischen Befund des oben besprochenen Falles mit der normalen Entwicklung des Aortenostiums und der Aortenklappe, so muß man annehmen, daß die 3 Längswülste, die sich oberhalb der die Aortenausflußbahn verschließenden Membran befinden, die Anlage zu den Aortenklappen darstellen. Die weitere Umwandlung dieser Wülste ist jedoch wegen des bereits vorher bestehenden Verschlusses der Aortenausflußbahn und damit wegen des Feh-

lens des Blutstromes in der Aorta und des Druckes des sonst bei der Diastole vor Bildung der Klappen zurückfließenden Blutes nicht erfolgt, wenn man annimmt, daß die Bildung der Aortenklappen rein mechanisch erfolgt. Damit wird zugleich vorausgesetzt, daß in unserem Falle die Bildung des Verschlusses der Aortenausflußbahn vor Ausbildung der Aortenklappen, sogar vor der vollständigen histologischen Umwandlung des als Aorta abgeteilten Teiles des Truncus arteriosus erfolgt sein muß, also unmittelbar nach Bildung des den Truncus in Pulmonalis und Aorta trennenden Septums. Dies wird auch dadurch erwiesen, daß im Bereich des Verschlusses die Aortenwand nicht ausgebildet ist.

Der histologische Aufbau der die Aortenausflußbahn verschließenden Membran ließ nach dem oben angegebenen Befund keine Zeichen einer abgelaufenen oder noch bestehenden Entzündung erkennen. Um diesen Befund weiter zu sichern, wurde außerdem eine genaue histologische Untersuchung der Wand beider Ventrikel vorgenommen. Es fand sich dabei lediglich eine bindegewebige Verdickung des Endocards des linken Ventrikels ohne entzündliche Erscheinungen. Dieser Befund entspricht dem von Laas 1935 veröffentlichten Fall, der ebenfalls eine weißlich-sehnige Verdickung des Endocards zeigte, die sich mikroskopisch als breiter Bindegewebestreifen mit deutlichem, vielschichtigem Geflecht elastischer Fasern ohne entzündliche Zellinfiltrate erwies. Das Myocard zeigte an allen untersuchten Stellen keine Veränderungen. Nach Fischer ist gerade der Befund an der Muskulatur ausschlaggebend für die Diagnose einer foetalen Endocarditis, nicht der Befund an den Klappen allein. Von den bei ihm beschriebenen Nekrosen und Verkalkungen in den Papillarmuskeln, zellreichen Bindegewebsschwielen in der Muskulatur der Wand, Leukocyten- und Lymphocyteninfiltraten konnte in unserem Falle nichts beobachtet werden. Willer und Beck fanden ebenfalls starke Veränderungen am Myocard, wie kapillare Sprossung und feintropfige degenerative Verfettung des Myocards als Folgezustand abgelaufener Entzündung. Die in unserem

Fall gleichzeitig mituntersuchte Mitralklappe zeigte ebenfalls normale Verhältnisse. Wenn die die Aortenausflußbahn verschließende Membran tatsächlich auf entzündlicher Basis entstanden wäre, so müßte dazu ein sehr früher Zeitpunkt der Entwicklung angenommen werden. Bei den meisten beschriebenen Fällen von Verschluß der Aortenausflußbahn oder des Aortenostiums, bei denen als Ursache eine foetale Endocarditis angenommen wird, werden Veränderungen an den Semilunarklappen und im Conusteil angegeben, bei denen der Zeitpunkt der Entstehung erst in den lezten Schwangerschaftsmonaten liegen kann.

Da nach diesen Untersuchungen eine entzündliche Genese mindestens sehr unwahrscheinlich ist, besteht die Frage, ob sich die Mißbildung entwicklungsgeschichtlich erklären läßt. Es wurde bei dem Versuch der Erklärung derartiger Fälle meist angenommen, daß der Verschluß des Aortenostiums sowie die Stenose der aufsteigenden Aorta durch eine Störung der Anlage des den Truncus arteriosus in Pulmonalis und Aorta trennenden Septum trunci entstanden sei, beziehungsweise wenn nur der unterste Teil der Aorta, der Conus arteriosus sinister nicht richtig angelegt ist, eine fehlerhafte Verbindung des Truncusseptums mit dem Ventrikelseptum vorliege. Diese Anschauung wurde hauptsächlich von Mönkeberg vertreten und findet sich auch in der Arbeit von Willer und Beck, wo allerdings die Bildungsanomalie mit durch diese in der Entstehung begünstigter foetaler Endocarditis kombiniert ist. Diese Annahme der falschen Anlage des Truncusseptums widerlegt Bredt mit der Begründung, daß die stets vorhandene normale Klappenzahl bei Pulmonalis und Aorta, sowie das in allen Fällen richtige Entspringen der Coronararterien aus der Aorta und niemals aus der Pulmonalis, das stets erhaltene normale Relief der rechten Herzkammer sowie das unveränderte Atrioventricularsystem gegen eine falsche Verbindung der Septen, sowie gegen eine falsche Anlage des Truncusseptums spreche. Auch hält er es für unwahrscheinlich, daß eine Vereinigung von Ventrikelseptum und Septum

trunci eintreten könne, wenn letzteres falsch angelegt wäre. Es findet sich jedoch nur in verhältnismäßig wenig Fällen ein Septumdefekt mit einem Verschluß des Aortenostiums kombiniert. Er nimmt an, daß die Abteilung in Pulmonalis und Aorta regelrecht vor sich gegangen ist, was durch richtige Anlage der Klappen und Kranzgefäße erwiesen ist, und erst später eine ungleiche Entwicklung stattgefunden hat. Der Verschluß des Aortenostiums kann also erst nach Anlage der Septen und dem Beginn der Umwandlung der Truncushälften in Pulmonalis und Aorta erfolgt sein. Die Stenose der aufsteigenden Aorta wird nur als eine Folge der veränderten Kreislaufverhältnisse und nicht als durch falsche Anlage des Septum trunci bedingt angesehen. Die fehlende Überkreuzung der beiden großen Gefäße, wie auch in unserem Fall vorhanden, wird durch die ungleiche Entwicklung der Herzkammern, wobei die rechte Kammer mehr nach vorn und links zu liegen kommt, erklärt. Dißmann, der einen dem unseren ähnlichen Fall veröffentlichte, sieht die Veränderungen ebenfalls als erst nach Teilung durch das Septum ventriculorum und Teilung des Truncus arteriosus entstanden an und erklärt sie lediglich für eine Störung in der Bulbusentwicklung. Es fanden sich in seinem Falle ebenfalls keine entzündlichen Veränderungen. Es bestand eine Aortenstenose durch Hyperplasie embryonalen Klappengewebes und gleichzeitig eine Endocardhyperplasie. Die Ursache dieser Hyperplasie kann jedoch auch nicht angegeben werden.

Ebenso ist in unserem Falle nach regelrechter Teilung des Truncus arteriosus in Pulmonalis und Aorta aus nicht zu erklärenden Gründen eine Hyperplasie embryonalen Bindegewebes in der Aortenausflußbahn entstanden, die anfangs zur Stenose, später zur vollständigen Atresie führte. Die oberhalb des verschlossenen Teiles angelegten Aortenklappen blieben deshalb rudimentär und die Aorta ascendens, die nur rückläufig die Coronararterien zu versorgen hatte, blieb ebenfalls in der Entwicklung zurück. Da der linke Ventrikel während der noch bestehenden Stenose der Aortenausflußbahn

gegen ein ständiges Hindernis arbeiten mußte, kam es zur Hypertrophie der Wand, der Ventrikel blieb jedoch nach Entstehen der vollständigen Atresie des Conus arteriosus sinister rudimentär.

Es wurde ein Fall von vollständiger Atresie des Conus arteriosus sinister mit hochgradiger Stenose der Aorta ascendens und Hypoplasie des linken Ventrikels beschrieben. Bei der histologischen Untersuchung der Aorta vom linken Ventrikel bis zur Abgangsstelle der Coronararterien fand sich ein bindegewebiger Verschluß der Aorta im Conusteil und oberhalb desselben rudimentäre Klappenanlagen. Ebenso fand sich eine bindegewebige Verdickung des parietalen Endocards des linken Ventrikels. Nirgends fand sich ein Anhalt für bestehende oder abgelaufene entzündliche Prozesse am Herzen.

Literatur

1. Bredt, Formdeutung und Entstehung des mißgebildeten menschlichen Herzens I—V. Virchows Archiv, Band 296, 1935.
2. Bredt, die Mißbildungen des menschlichen Herzens. Ergebnisse der Allgemeinen Pathologie von Lubarsch-Ostertag, 30. Band, 1936.
3. Bromann, die Entwicklung des Menschen vor der Geburt, 1927.
4. Dißmann, ein Fall von kongenitaler Aortenstenose und Endokardhyperplasie bei einem Neugeborenen. Frankf. Zeitschr. f. Pathologie, 43. Band, 1932.
5. Fischer, über foetale Infektionskrankheiten und foetale Endocarditis. Frankf. Zeitschr. f. Pathologie, Band 7, 1911.
6. Graebner, über einen Fall von Cor pseudotriloculare biatriatum bei Atresie des Aortenostiums, Stenosierung der aufsteigenden Aorta und hochgradiger Hypoplasie des linken Ventrikels. Inaug. Diss. Erlangen 1933.
7. Herxheimer, Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In Schwalbes Morphologie der Mißbildungen III, 2 4. Kap., 1910.
8. Laas, eine angeborene Aortenstenose. Zeitschr. f. Kreislaufforschung 27, 114, 1935.
9. Martens, 2 Fälle von Aortenatresie. Virchows Archiv, Band 121, Seite 322, 1890.
10. Mönkeberg, die Mißbildungen des Herzens. In Henke-Lubarsch, Handbuch der spez. Anatomie und Histologie II.
11. Pietzsch, über 2 Fälle von Atresia ostii aortae congenita. Zugleich ein Beitrag zur Frage der Persistenz des Truncus arteriosus communis und ihre Unterscheidung von der Atresie der Ostia arteriosa. Diss. Erlangen 1911.
12. Preiß, Beiträge zur Lehre von angeborenen Herzanomalien. Zieglers Beiträge, 7. Band, 1890.
13. Schroeder, zwei Fälle von Atresia ostii aortae congenita. Diss. Marburg 1913.
14. Thorel, Mißbildungen des Herzens. In Lubarsch-Ostertag, Ergebnisse der allgemeinen Pathologie. Band IX (1903), XI (1907), XIV (1910), XVII (1915).
15. Vierordt, die angeborenen Herzkrankheiten. Nothnagels Handbuch der spez. Pathol. und Therapie. Band 15, 2. Teil, 1898.
16. Wenner, Beiträge zur Lehre der Herzmißbildungen, Virchows Archiv, Band 196, 1909.
17. Willer und Beck, über angeborene Stenosen der Aorta ascendens mit Atresie des Aortenostiums. Zugleich ein Beitrag zur Frage der foetalen Endocarditis. Zeitschr. f. Kreislaufforschung, 24. Jahrgang, Heft 20, 1932.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Letterer für die Überlassung des Themas und die liebenswürdige Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Lebenslauf

Am 13. 2. 1912 wurde ich als Sohn des Chemikers Dr. phil. Heinrich Friedrich Karl Seyler und seiner Ehefrau Laure Edmunda Maria Johanna geb. Mangelsdorf in Dresden geboren. 1918 bis 1921 besuchte ich die 55. Volksschule in Dresden und danach das Vitzthumsche Gymnasium in Dresden, das ich Ostern 1930 mit dem Zeugnis der Reife verließ. 1930 bis 1935 studierte ich Medizin an den Universitäten Freiburg, Kiel und Leipzig. In Leipzig bestand ich am 1. 11. 1932 die ärztliche Vorprüfung und am 5. 12. 1935 das ärztliche Staatsexamen. 1936 war ich als Medizinalpraktikant am Stadtkrankenhaus Dresden-Friedrichstadt tätig und erhielt am 31. 12. 1936 die Bestallung als Arzt. Seit 1. 1. 1937 bin ich als Assistenzarzt am Stadtkrankenhaus Radeberg bei Dresden tätig.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Privatdozenten:

in Freiburg: Böker, Geinitz, Hoffmann, Kapfhammer, Mie, v. Möllendorff, Nagel, Oltmanns, Schüle, Spemann, Staudinger;

in Kiel: Anschütz, Jores, Külz, Schittenhelm;

in Leipzig: Bürger-Prinz, Catel, Clara, Dresel, Flügel, Frühwald, Gildemeister, Gros, Heim, Hein, Held, Helferich, Hertel, Hochrein, Hueck, Jeß, Kämpf, Keller, Klinge, Knick, Küstner, Lange, Morawitz, Payr, Raestrup, Rille, Schede, Schoen, Schroeder, Sellheim, Sonntag, Spiethoff, Strack, Thomas.